

AMCoR

Asahikawa Medical University Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

てんかんをめぐって (1994.02) 14巻:135~139.

視床下部hamartomaに合併したWest syndromeの1例

白坂智英、苫米地正之、国本雅之、田中達也、米増祐吉

視床下部 hamartoma に合併した West syndrome の 1 例

旭川医科大学脳神経外科

白坂 智英 苦米地正之 国本 雅之
田中 達也 米増 祐吉

〈はじめに〉

Hypothalamic hamartoma は稀な疾患であり、West syndrome を合併した例はこれまで我々が検索した範囲では 1 例しか報告されていない⁷⁾。今回我々は West syndrome に hypothalamic hamartoma を認めた例を経験したので報告する。

〈症 例〉

症例は 8 カ月の男児。在胎 39 週で出生し、周産期に異常はなかった。3 カ月で首が座り、発育は順調であった。生後 5 カ月より両上肢を屈曲挙上しシリーズを形成する痙攣発作が出現し 1 日に 10 回位生じるようになった。そのため 1993 年 1 月 5 日に札幌医科大学小児科を受診し、West syndrome の診断にて ACTH 療法が施行された。1993 年 2 月 14 日から seizure free となり、また、脳波上 hypsarythmia も消失した。しかし経過中に MRI にて hypothalamic tumor が認められたため当科に紹介された。既往歴、家族歴は特記すべきことはなかった。

入院時、ACTH 療法が原因と考えられる obesity を認めた。早発恥毛、精巣の肥大を認め思春期早発を生じていた。神経学的には明らかな異常はなかった。

内分泌検査：

ホルモン検査では下垂体前葉ホルモンの基礎値は正常であった。しかし、LH-RH 負荷試験では、LH は 1.063 (mIU/ml) より負荷 30 分後 8.885 に増加、FSH は 3.880 から負荷 30 分後 16.185 に増加していた。つまり、LH-RH 負荷試験は過剰反応を示していた。

脳波所見：

入院時の薬物睡眠脳波では、ACTH 療法前に認められていた hypsarythmia は消失しており、paroxysmal activity はみられなかった。

画像所見：

MRI では axial image で suprasellar cistern に T1 で iso, T2 で high intensity を呈する直径約 1.5cm の mass lesion を認めた。Gd-DTPA で enhance はされなかった。

sagittal image では第 3 脳室底で灰白隆起から乳頭体にかけて無茎性の diffuse な mass を認めた (図 1)。

脳血管撮影では、abnormal vascularity はなく、異常はなかった。

経過：

以上のように、早発恥毛、精巣の肥大、ホルモン検査上 LH-RH 負荷試験にて過剰反応を示すことから真性思春期早発症と考えられた。以上、画像及びホルモン検査の所見より hypo-

thalamusの腫瘍はhamartomaと診断した。

hypothalamic hamartomaには有茎性のものとdiffuse typeの無茎性のものがあるが、この症例は無茎性のdiffuse typeと診断され、低年齢でもあり、全摘すればhypothalamusを障害する可能性が高いと考えられるため、今回は手術せずに経過観察することにした。

〈考 察〉

hypothalamic hamartomaは先天性の組織奇形であり新生物ではない。症状としては思春期早発症で診断されることが最も多い。他には痙攣発作やその特殊型と考えられる笑い発作を随伴することが知られている⁷⁾。Hypothalamic hamartomaが思春期早発をおこす原因としては、下垂体に対する視床下部後部の抑制系が物理的圧迫を受け抑制されることと、もう1つにはhamartoma自身による神経分泌によるものが考えられる。現在では後者と考えられている⁸⁾。治療の第1選択は手術による腫瘍の外科的切除である。表1に画像所見の記載のはっきりしている過去の報告例を示す。有茎性のものは合併症なくtotalまたはsubtotal removalでも思春期早発症は治癒していると報告されている^{1)~6)}。無茎性のものでは、古い文献では思春期早発症の軽快が見られないという報告もあるが、最近の報告では一過性の動眼神経麻痺を呈したものの、思春期早発症は治癒していると報告されている^{1)~6)}。

West's syndromeとhypothalamic hamartomaの合併の報告は、我々が検索した範囲では、これまで1例しかなく非常にまれなものである。腫瘍との合併例ではgliomaやastrocytoma、ganglio-gliomaなどが報告されているが⁶⁾、腫瘍の発生部位、組織型には特異性はなく因果関係は明かでない。しかし、腫瘍の外科的切除により症状の改善が期待できる。Hypothalamic hamartomaに笑い発作の合併を認める例も少なくなくGomibuchiらも報告しているが、本症例では笑い発作は認めなかった。このhypothalamic hamartomaと笑い発作との関連も明かではないが、腫瘍により辺縁系を通してmediobasal temporal structureが刺激されるためと考えられている。

本症例は、低年齢であり、また、無茎性のdiffuse typeであるため手術侵襲による視床下部の障害する可能性を考慮し、LH-RHアナログによる治療で経過観察とした。しかし今後、分泌症状や痙攣症状が悪化傾向を示すようなら、再度、手術の適応を考慮したい。

〈結 語〉

1. Hypothalamic hamartomaにWest syndromeを合併する例は、非常に稀でありここに報告する。
2. Hypothalamic hamartomaの予後は不良であり、外科的治療をする必要がある。

Gd Enhanced MRI NS 930053

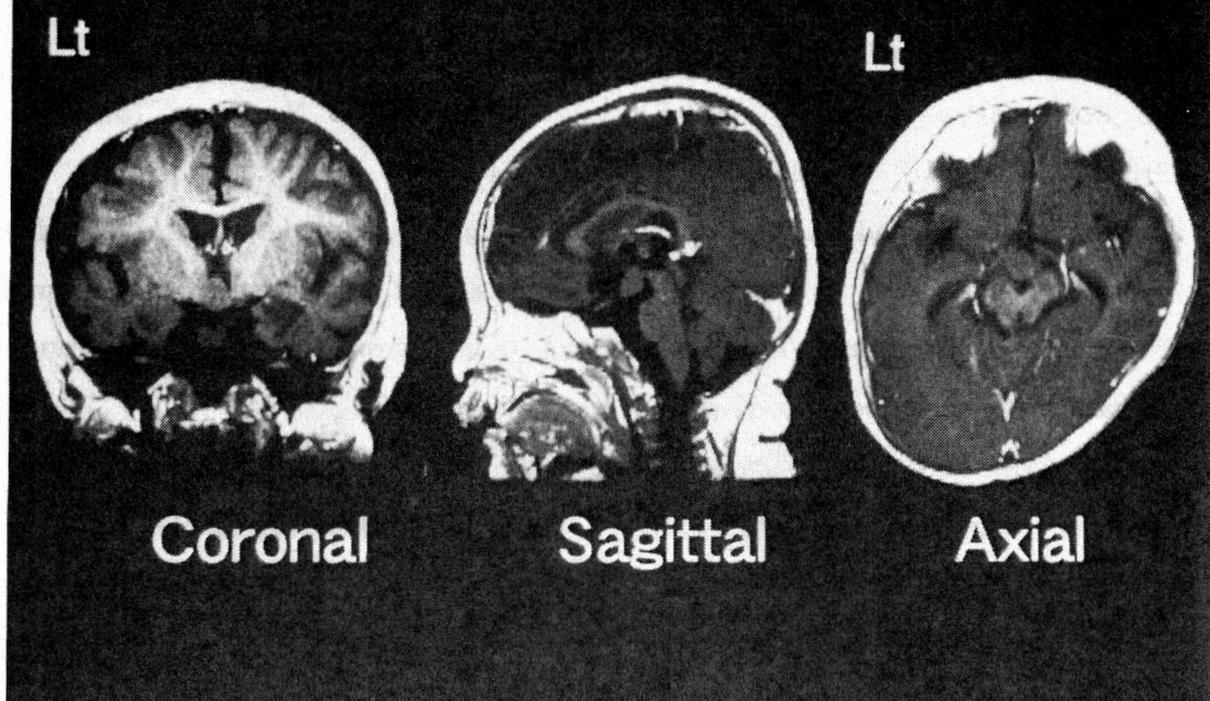


図1 Gd-enhanced MRI

表1 過去10年間に報告された Hypothalamic hamartoma の手術症例 (1983~1993年)

author	age/sex	stalked	surgery
Jose A.(1983)	18m M		subtotal
Robert A.(1984)	22m M	+	total
Kyuma Y.(1985)	18m M		subtotal
Nisio S.(1989)	4y M		subtotal
	6y M		total
Philip J.(1990)	16m M	+	total
	27m M	+	total
Leland A.(1993)	19m M	-	subtotal
	9m M	+	total
	6m F	+	total
	6m F	+	total
	20m F	+	total

〈文 献〉

1. Kuyama, Y., Kato E., Sekido K., Kuwabara T., :Hypothalamic hamartoma successfully treated by operation; J Neurosurg 62 : 288 - 290.
2. Prince R. A., Lee P. A., Albright L., Ronnekleiv O. K. and Gutai J. R. : Treatment of Sexual Precocity by Removal of a Lutreinizng Hormone-Releasing Hormone Secreting Hamartoma ; JAMA, May 4, 251.
3. Alvarez-Garijo J. A., Albiach V. J., Vila M. M., Mulas F. and Esquembre V. :Precocious puberty and hypothalamic hamartoma with total recovery after sergical treatment ; J Neurosurg 58 : 583 - 585.
4. Starceski P. J., Lee P. A., Albright L. and MigeonC. J. : (1990) Hypothalamic Hamortoma and Sexual Precocity ; AJDC - Vol 144, February
5. Nisio S, Fujiwara S, Aiko Y, Takesita I and Fukui M : (1989) Hypothlamic hamartoma ; J Neurosurg 70 : 640 - 645.
6. Albright A. L. and Lee P. A. :Neurosurgical treatment of hypothalamic hamartomas causing precocious puberty ; J Neurosurg 78 : 77 - 82.
7. 五味淵 一三他 : 點頭てんかんと笑い発作を合併したHYPOTHALAMIC HAMARTOMA の1例. 脳の発達 22 : 392 - 394, 1990.
8. Ruggieri V., Caraballo R. and Fejerman N. : Intracranial Tumors and West Syndrome. PEDIATRIC NEUROLOGY 5(5) : 327 - 329, 1989.

Summary

A Case Report of West Syndrome with Hypothalamic Hamartoma

Tomohide Sirasaka, Masayuki Tomabechi, Masayuki Kunimoto, Tatsuya Tanaka, Yukichi Yonemasu

Department of Neurosurgery, Asahikawa Medical College, Asahikawa, Japan

We report a case of hypothalamic hamartoma with West syndrome. This is a rare case and only one case was reported previously. The patient was eight months old boy. He began to exhibit severe West's syndrome from 5 months old. However, he was treated with ACTH and became seizure free after 7 months. MR images suggested a hypothalamic hamartoma and referred us for a surgical treatment. He has no neurological deficits on admission. General examinations disclosed pubic hairs. His both testes were enlarged and his serum gonadotropin were within the puberal levels after stimulation by gonadotropin-releasing hormone. A high resolution MR images demonstrated non-enhanced mass below the tuber cinereum and diffusely attached to the left hypothalamus. The mass showed iso-intense on T-1 weighted image and high intense on T-2 weighted image. The surgical of the tumor was not performed not only due to diffuse attachment of the tumor to the hypothalamus but also due to his age. It was concluded that hypothalamic hamartoma was not only responsible to the cause of West syndrome but also precocious puberty.